(Aus dem pathol. Institut der städt. Krankenanstalten Wiesbaden.)
(Direktor: Prof. Dr. Herxheimer.)

Über angeborene Fehlbildung der grossen Gallenwege

gekennzeichnet durch

Verödung sämtlicher extrahepatalen Gänge und kleine kümmerliche Gallenblase

---

INAUGURAL-DISSERTATION

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der gesamten Medizin einer hohen medizinischen Fakultät der Universität Marburg

vorgelegt von

Werner Freitag
zu Wiesbaden.

Marburg 1934.

Referent: Professor Dr. Versé.

Angenommen von der med. Fakultät Marburg
am 1. Mai 1934.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Druck von Oskar Bonde, Altenburg, Thür.

Den nicht allzu häufigen Fällen von angeborener Atresie der großen Gallenwege läßt man auch heute noch große Beachtung und genaueste Untersuchung zuteil werden, da es bis jetzt noch keineswegs zu einer wirklichen Klärung der verschiedenen Ansichten über die Entstehungsweise der Allgemeinheit der Fälle gekommen ist. Simmel wies bereits darauf hin, dass es weiterhin eingehender Beobachtungen und möglichst lückenloser Befunde bedürfe, wenn man die Lösung der Frage vorwärtstreiben wolle. Er brachte 1921 mit seiner Arbeit eine Zusammenstellung aller der Fälle seit Thomson, „bei denen das Vorliegen einer echten Mißbildung mit Sicherheit oder überzeugender Wahrscheinlichkeit angenommen werden kann".

Nun ist das Schrifttum inzwischen wieder sehr angewachsen, und abgesehen von kleineren Zusammenstellungen (Beleites, Hespe, Coburg) habe ich nirgends eine finden können, die die seit Simmel bekanntgewordenen Fälle umfassend enthält. Ich halte es daher für zweckmäßig, durch eine Sammlung und Sichtung einen Überblick über das neuere Schrifttum zu bieten und einen Beitrag für die Erhellung der wieder undurchsichtiger gewordenen Kasuistik zu geben, soweit es im Rahmen dieser Arbeit angeht.

Gleichzeitig möchte ich über einen Fall von angeborener Atresie sämtlicher großen Gallenwege bei verkümmerter Gallenblase berichten, der im pathologischen Institut des städt. Krankenhauses Wiesbaden zur Sektion gelangte und von mir eingehend mikroskopisch untersucht wurde. Für die Anregung zu dieser Arbeit und die Überlassung dieses Falles möchte ich Herrn Prof. Herxheimer meinen verbindlichsten Dank aussprechen.

Eigener Fall.

Aus der Krankengeschichte, die mir durch Herrn Prof. Kleinschmidt freundlichst zur Verfügung gestellt wurde, erfahren wir folgendes:

Chirurgische Abteilung des städtischen Krankenhauses Wiesbaden.

M. B. Geboren am 16. 8. 1931. Aufnahmetag: 16. 2. 1932. Abgang am 27. 2. 1932, um 16½ Uhr Exitus.

Vorgeschichte: Das Kind wurde zwei Tage nach der Geburt gelb. Die Gelbsucht hat bis heute angehalten und zugenommen. An Gewicht nahm das Kind nicht viel zu. Es hatte schlechten Appetit. Dabei wurden graue Tonstühle beobachtet, die manchmal etwas bräunlich gewesen sein sollen. Seit Wochen fällt den Eltern das Dickwerden des Leibes auf. Es besteht täglich mehrmaliges Erbrechen. Das Erbrochene (Milch) war bisher nie gelblich beigefärbt. Es erfolgt Einweisung zur Operation in das hiesige Krankenhaus.

Befund: Sechs Monate altes Kind in sehr vermindertem Ernährungs- und Kräftezustand. Die Haut ist äußerst schlaff und läßt sich an den Oberschenkeln und Armen in breiten Falten abheben. Die Skleren und die Haut sind grünlich gelb verfärbt, als Zeichen einer chronischen Gelbsucht.

Herz: Ohne Befund.

Lungen: Die Herzgrenzen sind verhältnismäßig hochstehend. Die Lungen sind durch einen ausgedehnten Ascites hochgedrängt.

Leib: Ausgesprochener Froschbauch. Die Haut ist glänzend und gespannt. Es ist eine auffallend reiche Venenzeichnung zu sehen. Bei der prall elastischen Spannung des ganzen Leibes lassen sich nur schwer Einzelheiten durchtasten. Trotzdem fühlt man eine größere Leber von harter Beschaffenheit.

Stuhl: Farblos, grau.

Harn: Eiweiß positiv, Zucker und Urobilin negativ, Urobilinogen durch Biliverdin verdeckt, Bilirubin positiv.

Sediment: Massenhaft Bakterien (sehr bewegliche Stäbchen, Coli?) und Coccen, viele Urate, mäßig Epithelien, ganz vereinzelt Leukozyten und Hefezellen.

Blutbild: Hämoglobin 65%, Färbeindex 1,3, Erythrozyten 2 480 000, Leukozyten 13 600, polymorphkernige Leuk. 44%, stabkernige 11%. Lymphozyten 43%, Monozyten 1%, Eosinophile 1%.

Blutserum: Bilirubingehalt direkt 8,8 mg%.

Temperatur: 37,4 rektal, Puls: gegen 120.

20. 2. Punktion, es werden etwa 1000 ccm einer gelblich grünen, klaren Flüssigkeit abgelassen. Das Punktat I enthält Leukozyten, die Kultur ist steril. Die Kultur von Punktat II bringt Staphylococcen.

22. 2. Seit der Punktion ist noch kein Stuhlgang zu verzeichnen. Es besteht kein Anhaltspunkt für einen Ileus. Peristaltik und Darmgeräusche sind vorhanden. Verabreichung von Cardiazol 3mal 2 Ampullen täglich.

25. 2. Der Ascites hat wieder zugenommen.

26. 2. Es wird eine Probelaparatomie in Äthernarkose vorgenommen (Prof. Kleinschmidt): Nach einem Mittelschnitt im Oberbauch erfolgt langsames und vorsichtiges Abfließenlassen des Ascites, der zum Teil abgesaugt wird. Nach Auseinanderziehen der Wundränder wird eine vergrößerte Leber von dunkelroter Farbe (Stauung) und harter Beschaffenheit sichtbar. Es ist kein Tumor zu sehen, an der Unterfläche der Leber kann man keine Gallenblase finden. Zwölffingerdarm und Magen werden zur Darstellung gebracht. Man versucht die Gallengänge frei zu legen, kann aber

keine finden. Die Milz ist ebenfalls durch Stauung stark vergrößert. Es erfolgt Einlegen von Gazestreifen, Bauchdeckenverschluß, Verband.

27. 2. Ileus. Es besteht öfteres Erbrechen von bräunlicher Flüssigkeit, Darmbewegungen sind keine zu hören, gegen 16½ Uhr erfolgt der Exitus.

Bei der am gleichen Tag vorgenommenen Leichenöffnung wird folgender Befund erhoben:

Patholog. Institut des städt. Krankenhauses Wbd., Sektionsnummer 78. 27. 2. 1932. M. B. 6 Monate alt.

Leiche eines 54 cm langen männlichen Kindes in sehr schlechtem Ernährungszustand. Das Fettpolster ist fast nicht, die Muskulatur nur sehr mangelhaft entwickelt. Dunkelgelbe Hautfarbe. Zwischen Nabel und Schambein befindet sich eine frische Operationswunde mit Tampon. Sonstige besondere äußere Merkmale sind nicht vorhanden. Totenmale bestehen an abhängigen Teilen. Die Totenstarre ist gelöst.

Schädelhöhle und Gehirn: Nach Eröffnung der Schädelhöhle, deren Knochen noch sehr weich sind, mit weiten Fontanellen, fließt reichlich gelbliche Flüssigkeit ab. Die harte und weiche Hirnhaut sind zart und ohne Veränderungen. Hirnwindungen und Furchen gut ausgeprägt. Auf Schnitten durch das Gehirn die gewohnte Menge wegwischbarer Blutpunkte. Sonst bestehen in der Schädelhöhle keine Veränderungen.

Brusthöhle und Organe: Nach Eröffnung der Brusthöhle sinken beide Lungen zurück. In den Pleurahöhlen befindet sich keine vermehrte Flüssigkeit, Rippenfell beiderseits glatt, glänzend und spiegelnd. Die Lungen haben eine glatte Oberfläche, gelblich rote Farbe, gut luftkissenartige Beschaffenheit. Auf der Schnittfläche gleichfalls gelbrote Farbe, es ist reichlich schaumig rote Flüssigkeit abstreifbar. Verdichtungen sind nirgends zu finden. In den Unterlappen auffallend rote Farbe.

Lymphknoten: Sie sind scharf abgesetzt, ohne Veränderungen.

Luftröhre und ihre Äste: Sie zeigen gelbliche Schleimhaut und gelblich schleimige Massen.

Thymus: Sie ist fast nicht zu finden und nur in ganz kleinen Teilen ausgebildet. Sie wiegt mit etwa umgebendem Gewebe (eine scharfe Trennung ist nicht möglich) 3 Gramm (mikroskopisch wird das Thymusgewebe nachgewiesen.)

Herz: Im Herzbeutel gelbliche klare Flüssigkeit, Herzinnen- und -außenhaut spiegelnd glatt und glänzend. Das Herz ist gut zusammengezogen, in den Herzhöhlen befindet sich Speckhautgerinsel, glatt und zart, keine Mißbildungen. Foramen ovale geschlossen.

Aorta: Gelbliche Intima.

Speiseröhre: Ohne Befund.

Bauchhöhle und Organe: Nach Eröffnung der Bauchhöhle bedeckt das fettarme Netz die etwas geblähten Darmschlingen. Im Operationsgebiet, in der Gallenblasengegend bestehen Verklebungen. Nach Entfernung des Darmes, der keine Veränderungen aufweist, wird Zwölffingerdarm und Magen eröffnet. An typischer Stelle sieht man die Papille, doch gelingt eine Sondierung mit einer kleinen Sonde nur auf einer Strecke von 5 mm, dann trifft man auf Widerstand. Oberhalb der Papille, etwa 5 mm entfernt, sieht man ein ähnliches Gebilde, welches nicht sondiert werden kann. Auch gelingt eine Sondierung des Duct. pancreaticus nicht. An typischer Stelle trifft man auf die Gallenblase, die etwas tiefer im Leberbett liegt.

Sie ist etwa 1 cm lang, es entleert sich nach der Eröffnung klare, etwas zähe Flüssigkeit. Eine Sondierung des Duct. cysticus gelingt von hier aus nicht. Es werden Pfortader und Art. hepatica genau präpariert, doch nirgends gelingt es, Gallengänge zur Darstellung zu bringen. Auch nach Schnitten durch die Leber in der Hilusgegend ist eine Sondierung der großen Gallengänge von hier aus erfolglos. Demnach fehlen die großen Gallengänge vollständig.

Nebennieren: Sie sind beide etwas kleiner, als es der Norm entspricht. Auf der Schnittfläche schmale, gelbe Ränder und braunes postmortal verändertes Mark.

Nieren: Sie liegen in ganz geringen Fettpolstern, die Faserkapsel läßt sich leicht abziehen, die Oberfläche ist glatt, typische Renculibildung, rotgelbe Farbe. Auf der Schnittfläche ist eine scharfe Trennung zwischen Rinde und Mark zu erkennen. Die Rinde ist nicht verschmälert, besitzt gelbrote Farbe.

Nierenbecken, Harnleiter und Blase: Ohne Befund.

Milz: Sie ist größer, als sie dem Alter entspricht. Ihre Oberfläche rot mit dicken, gelblich weißen Auflagerungen. Auf der Schnittfläche zeigt sie dunkelrote Farbe. Es ist etwas Milzbrei abstreifbar.

Bauchspeicheldrüse: Sie ist entsprechend entwickelt, auf der Schnittfläche ist deutliche Läppchenzeichnung zu erkennen.

Leber: Ist dunkelgrün, hart, auf der Oberfläche teilweise etwas rauh, das Organ ist ziemlich groß. Auf der Schnittfläche gleichfalls grüngelbe Farbe, die Läppchenzeichnung ist nicht deutlich zu erkennen. Im periportalen Gewebe sind nirgends Gallengänge zu sondieren.

Etwas dunkelgrüner Ascites in der Bauchhöhle.

Diagnose: Es ergibt sich ein fast vollkommener Verschluß der Gallenwege mit kleiner Gallenblase, und 5 mm langem Choledochus von der Papille aus zu sondieren. Papillenartige Verwölbung etwas oberhalb der Vaterschen Papille, Sondierung gelingt nicht. Derbe, ikterische Leber, Milzverhärtung mit Zuckerguß und Milzvergrößerung. Ikterus aller Organe. Thymushypoplasie, 3 gr. Nebennieren ziemlich klein. Keine Darm- oder sonstigen Blutungen. Ikterischer Ascites.

Mikroskopische Untersuchung: Das bei der Sektion gewonnene Präparat, aus Zwölffingerdarm, dem Kopf der Bauchspeicheldrüse, Leberpforte und den angrenzenden Teilen der Leber sowie aus den in diesem Bereich liegenden Gewebemassen bestehend, wurde als Ganzes in Formalin gehärtet. Nach Aufteilung in sieben Blöcke und Einbettung in Celloidin fertigte man Stufenschnitte von diesen an. Hauptsächlichst wurde die Färbung nach van Gieson angewandt, jedoch wurde bei der Leber eine Reihe spezifischer Färbungen vorgenommen. Der erste Block enthält mit benachbartem Gewebe und einem Stück der Bauchspeicheldrüse den Zwölffingerdarm, und zwar die Stelle, wo man bei der Sektion vermeint hatte, die Papille zu sondieren. Die Schnitte gehen in der Längsrichtung des Darmes und laufen senkrecht zur Schleimhaut. Die Darmwand ist in den zur Betrachtung vorliegenden Schnitten etwa in S-Form getroffen und liegt mit der rechten Seite des unteren Bogens der Bauchspeicheldrüse an, mit der sie auf eine kurze Strecke bindegewebig verbunden ist. Die Zotten erscheinen etwas abgeflacht und weisen in der oberen Schicht schwächere Kernfärbung auf. Solitärfollikel und Brunnersche Drüsen sind in gewohnter Weise zu sehen. Im oberen Knie des Darmes bildet die Muskulatur eine Bucht, in deren Grund eine leuchtend rot gefärbte Scheibe, umgeben von

einem schmalen bindegewebigen Saum, eingebettet ist. Von diesem völlig einheitlichen Gebilde zieht in den ersten Schnitten ein Bündel Muskelfasern schräg zur Schleimhautoberfläche. Entzündungszellen irgendwelcher Art sind in der Umgebung nicht zu sehen. In gleicher Höhe des Schnittes liegt frei im Celloidin ein kurzer Strang von der gleichen Einheitlichkeit und hyalin anmutender Beschaffenheit wie das erste Gebilde.

Auf den weiteren Schnitten dieses Blockes ist sets das gleiche zu beobachten. Der frei im Celloidin eingebettete Strang tritt immer näher an die Außenseite des Darmes heran und ist von zusammenhängenden Bindegewebsmassen begleitet, die sich an den Darm anlegen und wohl einen Teil des Lig. hepato-duoden. darstellen.

Der zur Schleimhautoberfläche laufende Muskelzug verschwindet. Von einer Papille ist auf sämtlichen Stufenschnitten nichts zu sehen. Es handelt sich bei diesen hyalinen, scharf von der Umgebung abgesetzten Gebilden offenbar um den gemeinsamen Gallengang, der in dieser Weise verändert ist.

Die Bauchspeicheldrüse bietet ein stets gleiches Bild. Sie ist mit Ausnahme einzelner Stellen in der Umgebung eines größeren Ausführungsganges, der wohl den Duct. Wirsung darstellt, gut erhalten. Einzelne Epithelien liegen abgeschilfert in der Lichtung. Die kleineren und größeren Venen sind stark mit roten Blutkörperchen gefüllt. In der Nähe des Ausführungsganges ist das Gewebe teils angedaut mit Kernzerfall, teils schon in Verdauung befindlich. Im Verlauf der nächsten Schnitte ist sehr gut zu beobachten, wie der für den Duct. Wirsung gehaltene Gang einen zweiten kleineren aufnimmt. Ob es sich dabei um den Duct. Santor. handelt, läßt sich nicht entscheiden.

Die Inseln treten deutlich zutage und sind sogar in den stark veränderten Gebieten erstaunlich gut erhalten. Weiterhin enthält der erste Block dem kleinen Netz angehörende Lymphknoten und Bindegewebsmassen, die nichts Besonderes aufweisen.

Die Blöcke II, III und IV folgen dem Lig. hepato-duoden. aufwärts und bieten die zu erwartenden topographischen Verhältnisse. Zu Beginn ist noch im Schnitt Bauchspeicheldrüse mitgetroffen, die im großen ganzen in der Beschaffenheit den bereits geschilderten Verhältnissen entspricht; jedoch an 3 Stellen fallen in der Kapselgegend vermehrte und vergrößerte Inseln bemerkenswert auf.

Die Lymphknoten enthalten in und zwischen den Zellen der Pulpa überall Pigment, das um die Follikel gelagert ist und sich in Schnitten, die nach Tirmann-Schmelzer gefärbt sind, als Hämatoidin erweist. Von einem Gallengang oder dessen Resten ist in allen diesen Stufenschnitten nicht das mindeste zu sehen.

Mit Block V befinden wir uns an der Leberpforte. Rechter Lappen, Lob. quadrat. und linker Lappen begrenzen auf drei Seiten die zugehörenden Gefäße. Die Veränderungen der Leber sollen unten beschrieben werden. Schon bei Betrachtung mit bloßem Auge fallen zwei bedeutende Gefäße auf, die von weiteren, kleineren Lichtungen umlagert sind. Es handelt sich, wie sich unter dem Mikroskop ergibt, um die Pfortader und Arteria hepatica mit ihren Ästen, die in der ganzen Schnittreihe die Übersicht sichern. Gegen Ende des Blockes ist im Gegensatz zur Lebervene, die eine schmale, langausgezogene Lichtung besitzt, die Pfortader von großer Weite. Veränderungen, insbesondere entzündliche, sind an ihnen nirgends zu beobachten. Dagegen zeigt sich über den Randgebieten der umhüllenden

Bindegewebsmassen öfters Absonderung von Fibrin, das von Leukozyten und Rundzellen durchsetzt ist, sowie mitunter beträchtlicher Austritt von roten Blutkörperchen in das Gewebe. Im allgemeinen erscheint das gesamte Bindegewebe vermehrt und derb.

Sofort in den ersten Schnitten fallen Gebilde auf, die von der nämlichen Beschaffenheit und Färbbarkeit sind, wie die im Block I beobachteten. Sie lassen sich von Schnitt zu Schnitt verfolgen und teilen sich anscheinend auf, denn während zuerst nur zwei zu sehen waren, bieten sich in den letzten Schnitten fünf auch hier durchaus einheitliche, hyalin anmutende Querschnitte dar. Das umgrenzende Bindegewebe ist besonders straff und derb gefügt. An einzelnen Stellen, aber durchaus nicht stets und überall, zeigt sich eine geringe Ansammlung von Rundzellen und vereinzelten Leukozyten. Mikroskopisch sind die beschriebenen Gebilde von der Stärke eines dünnen Fadens. Ganz zum Schluß erscheinen in der Gegend der Lebervene zwei Gruppen epithelialer Gänge, die siebartig von Bindegewebszügen zusammengefaßt und umsponnen sind. Diese kleinen Gänge besitzen eine ausgesprochen verengerte Lichtung mit vollständiger Epithelauskleidung und sind als zu den Gallenausführungsgängen gehörig anzusehen. Sie enthalten jedoch keine Spur von Galle, auch läßt sich nicht weiter verfolgen, zu welchem Ast des Duct. hepatic. sie ziehen, da sie erst in den drei letzten Schnitten des Blockes auftauchen.

Die Untersuchung der beiden letzten Blöcke bietet neben Lebergewebe im ersten die Gallenblase und im zweiten ein größeres Gefäß. Die Gallenblase ist schon makroskopisch äußerst klein, etwa erbsengroß, und liegt tief in die Leber eingebettet. Das Bindegewebe der Randung wie auch das der kleinen Gefäße, die in ihm verlaufen, ist verbreitert. Die Gefäße erhalten dadurch, was auch schon am Block V auffiel, ein sklerotisches Aussehen. Von dem auskleidenden Epithel der Gallenblase liegen spärliche Reste in der Lichtung. Wahrscheinlich ist dies, wenn es nicht schon vorher nur noch locker aufsaß, auf die Untersuchung bei der Sektion zurückzuführen. Von einem besonderen Inhalt ist nichts zu sehen. Wo die Gallenblase ohne Verbindung mit der Leberkapsel steht, liegen ihr leichte Auflagerungen von Fibrin mit einzelnen Leukozyten und Rundzellen an.

Zwecks genauerer Untersuchung der Veränderungen der Leber färbte man Schnitte aus verschiedenen Gegenden des Organes nach van Gieson, Bielschowsky, Eppinger, sowie Tirmann-Schmelzer auf eisenhaltiges Pigment und mit Weigertscher Elastikafärbung. Dabei ergibt sich folgendes:

Das Lebergewebe, das mit Block V und VI aus der Leberpforte und dem Bett der Gallenblase entnommen ist, zeigt gegenüber sämtlichen Schnitten aus anderen Gegenden die stärksten und gröbsten Veränderungen. Das um die Läppchen gelegene Bindegewebe ist zu Bändern gewuchert, die mitunter breiter als die Acini sind und von allen Seiten Faserbündel in diese senden. Die Gallengänge sind stark vermehrt und sind, allerdings nur zum Teil, prall mit Gallenabscheidungen gefüllt. In ihrer Umgebung befinden sich stets mehr oder minder Lymphozyten. Die Gefäße zeigen ebenfalls verstärkte Wandungen.

Und nun kann man in einer Reihe von Blickfeldern sehen, welche weiteren Veränderungen dadurch gesetzt wurden. In den einen ist bei gleichzeitig mächtiger Gallenstauung die Infiltration von allen Seiten in das Läppchen eingedrungen. So bieten sich Bilder von gänzlich entzündlicher Durchsetzung mit Leukozyten und Rundzellen bis zur in der Mitte des Läppchens einsetzenden Nekrose. Dabei ist von Leberzellbalken keine Spur mehr zu sehen.

In anderen Läppchen liegen absterbende Leberzellen und Entzündungszellen wie ein Wall um eine mächtige Anhäufung von Gallenkonkrement, das am Rand mehr krümelig, nach der Mitte zusammengebacken daliegt, und von den breiten Bindegewebsstraßen sprossen Fasern in den Entzündungsherd. Man hat sogar den Eindruck, als ob es dabei zur Abkapselung des Konkrementes kommen könne. Das Fehlen der gestauten Gallenmasse in den zuerst beschriebenen Läppchen erklärt sich durch die verschiedene Höhe, in der diese im Schnitt getroffen sind.

Auch in den nicht untergegangenen Acini liegt hie und da gestaute Galle in kleinen Klumpen zwischen den Zellen, wohl in Lymphspalten. Im periportalen Gewebe sind nur kleine nicht erweiterte Gallengänge zu finden, die zum Teil durch Gallenpfröpfe verschlossen sind.

Die übrigen Schnitte aus verschiedenen Teilen der Leber lassen nur das Bild der biliären Zirrhose mit kleinzelliger Infiltration des vermehrten Bindewebes und der Randgebiete der Läppchen erkennen. Die Weigertsche Elastikafärbung zeigt vorzüglich die Bindegewebswucherung und in den Acini die Umwandlung der Gitterfasern in solches. Hämosiderin konnte mit der Eisenfärbung nirgends, auch nicht in den Kupfferschen Sternzellen, nachgewiesen werden.

Mikroskopische Diagnose: Die in dem Gewebe der Leberpforte und am Zwölffingerdarm aufgefundenen fadendünnen, hyalinisierten Stränge sind die Reste der beiden Hepatici und des untersten Abschnittes des Choledochus. Der im Lig. hepato-duoden. und noch weiter nach der Leber zu verlaufende Teil des gemeinsamen Gallenganges sowie der Cysticus müssen wohl in der gleichen Weise verändert gewesen sein, sie sind jedoch entweder bei der Operation oder bei der Sektion, bei der die Gefäße dieser Gegend vollkommen freigelegt und eröffnet wurden, verlorengegangen und können nicht mehr nachgewiesen werden. Bis auf zwei zu einem der beiden Hepatici ziehende Gruppen kleiner und verengerter Gallenausführungsgänge sind sämtliche großen Gallenwege verschlossen. Die Gallenblase ist verkümmert, eine Vatersche Papille konnte nicht nachgewiesen werden. Es besteht eine ausgesprochene, leicht fibrinöse Entzündung im Hilusgewebe, die durch die Operation bedingt ist. An den Resten der Gallenwege ist keine aktive Entzündung festzustellen. Biliäre Zirrhose der Leber, starke Gallenstauung und Entzündung mit Untergang ganzer Leberläppchen in dem Gebiet der Leberpforte. Dieser durch die Untersuchung erhobene Befund läßt unbedingt auf eine Fehlbildung der großen Gallenwege schließen, die in frühester Fötalzeit begonnen hat und auch schon vor der Geburt zum Abschluß gekommen ist. Näheres über die Zeitlichkeit des Einsetzens und Ablaufs dieses Vorganges (über die teratologische Terminationsperiode, nach Schwalbe) ist erklärlicherweise nicht zu sagen. Die vereinzelt beobachteten Rundzellen in der unmittelbaren Nachbarschaft der ehemaligen Hepatici widersprechen der Deutung keineswegs. Sie er-

klären nur den Reizzustand, in den dieses Gewebe durch den Druck der Stränge und die Zerrung bei der Operation versetzt wurde.

Seit 1921, dem Veröffentlichungsjahr der umfassenden Zusammenstellung Simmels über die nach Thomson (1892) bekanntgewordenen Fälle von angeborener Gallengangsatresie, sind wieder eine Reihe von Fällen beschrieben worden. Nach meiner Einsichtnahme in das Schrifttum ist, was ich schon eingangs andeutete, eine genaue Aufstellung nicht mehr erfolgt. Bevor ich nun auf die Frage nach der Entstehungsweise dieser Gallengangsverschlüsse und ihrer Beantwortung im Schrifttum eingehe, möchte ich zuvor an die Arbeit Simmels anschließend die seit ihm veröffentlichten Fälle, soweit sie mir bekannt wurden, anführen. Die von Hespe, Coburg und zwei von Beleites erwähnten, sowie einige, die ich bei Simmel noch nicht vorfand, sind mit einbezogen worden.

1. Koplik u. Crohn, 1913: 3½ Monate altes Kind, seit der 1. Woche ikterisch. Fettstoffwechseluntersuchung wurde vorgenommen. Der Stickstoffumsatz war ungestört, dagegen bestand starke Herabsetzung der Fettspaltung und Resorption. Die Pankreassekretion blieb unverändert, aber die Wirkung wurde durch das Fehlen der Gallensalze stark beeinträchtigt. Kein Leichenöffnungsbefund.

2. Wyard, 1914: 11 Monate altes Mädchen, gelb 3 Wochen nach der Geburt, Ascites, Caput medusae. Hepatici bis zur Vereinigung vorhanden, der größere zentralwärts gelegene Teil des Hepat. commun. verliert sich im Bindegewebe des kleinen Netzes, läßt sich auch als Strang nicht nachweisen. Gallenblase nur ein tief in der Leber liegender Strang mit kleiner Lichtung, Cystic. auch nicht strangartig vorhanden. Keine aktive Entzündung. Leber: perivaskuläre Infiltration mit Mastzellen, in der Peripherie zahlreicher als am Hilus, kleine Gallengänge an der Peripherie offen, enthalten eingedickte Galle. Am Hilus keine Gallengänge, keine Galle. Keine Stufenschnitte.

3. Foote, J., und R. Hamilton, 1916: 5½ Monate alter Knabe, nach der 1. Woche Stühle acholisch und bleiben stets so. Leber dunkelgrün, Granulationen auf der Oberfläche, re. Lappen groß, Lob. quadrat. vom restlichen Organ durch breiten Bindegewebszug getrennt, Gallenblase 1 cm lang mit stark verdickten Wänden, kleine Lichtung mit klarer, sirupartiger Flüssigkeit gefüllt. Cystic. auf eine Entfernung von 1 cm, in Krähenfederform erweitert, alsdann als fibröser Strang sich in der Kapsel verlierend. Choledoch. ersetzt durch schmalen bindegewebigen Strang. Hepatic. fehlt, Papille ohne Öffnung, Pancreatic. oberhalb einmündend. Leber: biliäre Zirrhose. Stufenschnitte ergeben an dem fibrösen Gang nirgends Struktur eines Ganges, kein Anhaltspunkt für abgelaufene Entzündung.

4. Holmes, J. B., 1916: 3¾ Monate alter Knabe, Gelbsucht seit Geburt. Kleine Hydrocele re., Hepatic. bindegewebiger Strang ohne Lichtung, die drei Duct. hepatic. münden in eine kleine kugelige Erweiterung, in die auch der Cystic. endet, der in seinem mittleren Teil ebenfalls verschlossen ist. Gallenblase besteht aus zwei kleinen Zystchen, die mit einer strangartigen Verengerung miteinander verbunden sind und Galle mit dickem Schleim enthalten. Biliäre Zirrhose.

5. Kharina-Marinucci, 1916: 3 Monate altes Mädchen, seit 7. Tag Gelbsucht, erst am Kopf, später über den ganzen Körper, Leber vergrößert, Stuhl bis auf die letzten Tage immer gefärbt, im Harn Gallenfarbstoff; Pirquet, Wa., Blutkultur. Leichenöffnung: hyperämische Milz, Leber vergrößert, gallige Farbe, Gallenblase vergrößert und stark mit Galle gefüllt, Choledoch. durch Narbengewebe vollständig verschlossen, nur noch an einzelnen Stellen Lichtung, Hepatic. durchgängig, Pancreas vergrößert und mit Zwölffingerdarm zusammenhängend. Stufenschnitte keine.

6. Stamm, 1916: 11 Wochen altes Kind, von Geburt an gelb, unter Symptomen von Darmkatarrh und Bronchopneumonie gestorben. Leichenöffnung: Weder Gallenblase noch Hepatic. oder Choledoch. sind zu finden. An der Stelle, wo die Gallenblase liegen sollte, ist ein kirschkerngroßes, derbes, durchaus solides, bindegewebiges Gebilde vorhanden. Papille vorhanden, doch nicht sondierbar. Leber: Biliäre Zirrhose, kleinzellige Infiltrate. Stufenschnitte keine.

7. Kassowitz, 1919: Vorweisung eines Kindes mit sämtlichen klinischen Zeichen eines völligen Verschlusses der Gallenwege, gelb seit Geburt, Kind befindet sich in der 6. Woche noch in leidlichem Ernährungszustand. Sonst keine Angaben.

8. Frank, 1920: 5 Monate alter Knabe mit Gelbsucht kurz nach der Geburt, acholische Stühle. Verschluß der Gallenwege: betroffen sind der Choledochus, Hepatic. und die großen intrahepatischen Äste, im Choledoch. außerdem cystische Erweiterung. Papille erhabene Stelle ohne erkennbare Lichtung, Gallenblase, lumenhaltiger, bleistiftdicker Strang. Biliäre Zirrhose. (Ob Stufenschnitte angefertigt wurden, ließ sich nicht feststellen, da nur ein Referat erreichbar war.)

9. Goldreich, 1921: Verschluß des Hepatic. und Choledoch., biliäre Zirrhose, Gallenblase klein. „Ductus zieht in gestrecktem Verlauf in die Wand des absteigenden Duodenalstückes. Hepatic. und Choledoch. bei genauerer Präparation nicht auffindbar.“ Milzschwellung, keine Lues, Gelbsucht erst seit der 2. Lebenswoche. Keine Stufenschnitte.

10. Hausmann, 1921: 8 Wochen altes Mädchen, einige Tage nach der Geburt Gelbfärbung, acholische Stühle. Probelaparatomie. Leichenöffnung: Choledoch. und Gallenblase vorhanden, Papille durchgängig, oberer Teil des Hepatic. auf eine kurze Strecke auch in den mikroskopischen Stufenschnitten nicht aufzufinden, „auch sieht man kein Gebilde, welches den Hepatic. vorstellen könnte, noch irgendwelche Epithelreste oder entzündliche Veränderungen“. Biliäre Zirrhose.

11. Schmincke, 1921: Vorweisung, Gallenblase an typischer Stelle, in normaler Größe, blind verschlossen, Choledoch., Hepatic. und Cystic. fehlen vollkommen. Kind wurde 5 Monate alt, hatte Gelbsucht seit Geburt, im Stuhl war mehrmals Bilirubin nachgewiesen worden, „was durch die Ausscheidung von Bilirubin durch die Drüsen des Magens und Darmes erklärt werden kann“. Keine Stufenschnitte.

12. Simmel, 1921: Gelbsucht nach 14 Tagen, Tod mit 3½ Monaten. Leichenöffnung: Leberoberfläche abnorm gekerbt, Choledoch. 4 mm von der Papille verschlossen, im Lig. hepato-duoden. in einer Schnittstufe Reste des gemeinsamen Gallenganges, Hepatic. cystisch, Gallenblase klein, Cystic. eng, nichts von Entzündung oder Lues, Stufenschnitte.

13. Sondermann I, 1921: 2½ Monate altes Kind, 14 Tage nach der Geburt Gelbsucht, bei der Aufnahme werden geschwollene Inguinal- und

Cervicaldrüsen, Hydrocele li. und Nabelbruch festgestellt. Leichenöffnung: Von dem Lig. hepato-duoden. zieht sich eine bandartige Masse aus weißlichem Bindegewebe in den rechten Leberspalt. Auf einem Querschnitt in dieses Gebilde zeigt sich, daß in der Gegend der Gallenblase ein Hohlraum besteht von 2 cm Länge mit gelblicher Wand; er endet blind. Cystic. und Hepatic. können nicht nachgewiesen werden, Choledoch. in der Gegend der Papille in Stufenschnitten erkennbar, verschwindet schon in der Muskularis. Entzündung keine.

14. Sondermann II, 1921: Frühgeburt, nach einiger Zeit Gelbsucht. Starb mit 2½ Monaten, in den letzten Tagen Stühle von schleimig-eitriger Beschaffenheit mit mikrosk. zahlreichen kurzen und längeren Stäben (lebhafte Eigenbewegungen). Leichenöffnung: „Außer den Mißbildungen — geringe Lungenlappung, Hufeisenniere und einzelnen Milzen — imponierte besonders der Situs inversus der Baucheingeweide, Verlagerung von Magen und Duodenum nach rechts, zum Teil um den Lob. caudat. der Leber herum, die ausgesprochene Leberzirrhose und das Fehlen der Gallenblase nebst erkennbaren Gallenausführungsgängen. Eine entsprechende Serienschnittuntersuchung wie bei Fall I von der Gegend der Vaterschen Papille aus bis zur halben Höhe des Lig. hepato-duoden. läßt nur die Pankreasausführungsgänge und im Gegensatz zu Fall I keinerlei Andeutung des Duct. choledoch. erkennen.“ Keine Entzündung.

15. Fleming, 1922: „Bei einem Kinde, das von der 6. Woche ab zunehmende Gelbsucht aufwies und im Alter von 5½ Monaten an Strectococcensepsis starb, die sich kurz vor dem Tode entwickelt hatte, fand sich an Stelle der Gallenblase und der Gallengänge nur fibröses Gewebe ohne Andeutung einer Lichtung.“ Bei Lebzeiten Stoffwechseluntersuchungen.

16. Gottstein, 1922: „Fibröse Aplasie der Gallenwege bei 2½ Monate altem Kind. Versuch der Cholangio-enterostomose mißlang, da auch das intrahepatische Gallensystem nicht dilatiert, sondern ebenfalls verödet bzw. atrophiert war. Die Gelbsucht ist also als paracholisch aufzufassen.“ Sonst keinerlei Angaben.

17. Hedinger, 1922: Vorweisung, ohne irgendwelche Angaben als „Kongenitale Gallengangsatresie“ im Schrifttum vermerkt.

18. Hescheles, 1922: 11 Wochen altes Kind, schwere Gelbsucht. Diabetes. Leichenöffnung: Leberzirrhose, Milzvergrößerung, völliges Fehlen des gemeinsamen Gallenganges. Der Diabetes hatte im Pankreas seinen Ursprung, in dem man Degenerationsherde vorfand. Serienschnitte.

19. Kaschmann, 1922: 5 Monate altes Mädchen, nach 8 Tagen Gelbsucht, Stuhl von Anfang an acholisch. Leichenöffnung: Kein großer Gallengang nachweisbar, Gallenblase typisch angelegt, biliäre Zirrhose. Stufenschnitte, keine Entzündung.

20. Nobécourt u. Janet, 1922: Vorweisung, „stellen einen Fall von kongenitaler Gelbsucht bei Mangel des Hepatic. vor. Lebensdauer 7½ Monate“. Keine weiteren Angaben.

21. Paul, 1922: Gelbsucht seit dem 3. Tage, Milzvergrößerung, Fehlen der Gallenblase sowie sämtlicher großen Gallenausführungsgänge, die größeren intrahepatischen Gallengänge sind auch im mikroskopischen Bild nicht nachweisbar, biliäre Zirrhose. Sonst keine Mißbildungen.

22. Rolle, 1922: Nur Vorweisung. „Kongenitaler Choledochusverschluß beim Kinde. Dieser hatte zu einer cystischen Erweiterung des Choledoch. geführt. Heilung durch Anastomose zwischen diesem Cystensack und dem Duodenum“. Sonst keine Angaben.

23. Schiff und Eliasberg, 1922: 7 Monate 3 Wochen altes Kind, gelb seit Geburt; Choledoch., Cystic. und Hepatic. sind dünne verschlossene Stränge, Gallenblase klein, prall mit wasserklarer Flüssigkeit gefüllt. Biliäre Zirrhose, li. Leberlappen am schwersten betroffen, im re. kirschkerngroßes Fibrom, Schwellung der Mesenterialdrüsen. Untersuchung über die Reaktion des Serumbilirubins mit Diazoreagenz.

24. Von der Weth I, 1922: 8 Monate alter Knabe, stark gelb verfärbt, Gallenblase zeigte noch eine kleine mit ungefärbtem Schleim erfüllte Lichtung, die übrigen Gänge nur als bindegewebige Stränge zu erkennen, die sich in der Nähe des Pankreas in mehrere Stränge aufteilen. Verschluß schien sich auch in die Leber fortzusetzen. Biliäre Zirrhose. Tod an Pneumonie und phlegmonöser Infiltration des Hodensackes. Keine Stufenschnitte.

25. Von der Weth II, 1922: 8 Monate 20 Tage alter Knabe, Gelbsucht seit dem 5. Tag, Furunkulose, Ascites, fibrinös-eitrige Pericarditis, Tod. Leichenöffnung: Verschluß des unteren Choledochusabschnittes mit cystischer Erweiterung der darüber gelegenen Abschnitte. Gallenblase $3^1/_2$ cm lang, bleistiftdick, winzige Lichtung, steht nicht in Verbindung mit dem Choledochus, spaltförmiger Hohlraum im Lig. hepato-duoden. re. außen von der Cyste, ohne Galle, scheint der gesondert laufende restliche Cystic. zu sein. Auf Stufenschnitten erweist sich die Cyste als sehr stark erweiterter gemeinsamer Gallengang, Wand sehr verdickt. Keine Entzündung.

26. Von der Weth III, 1922: 3 Monate alter Knabe, mäßig stark gelb. Leichenöffnung: Choledoch. und Cystic. noch durchgängig, in der Gallenblase farbloser Schleim, Hepatic. nur ein kleines Stück zu sondieren, nach der Leber zu verschlossen, Leber klein, stark gelb gefärbt und zirrhotisch. Beide Leistenkanäle sind offen, im Herz ein typischer Defekt des Septum membranaceum. Tod an eitriger Peritonitis. Keine Stufenschnitte.

27. Biechele, 1923: Leichenöffnung, hochgradig verkleinerte Gallenblase, sämtliche Gallenausführungsgänge verschlossen. Stufenschnittuntersuchung ergibt: In der Gallenblase Muskulatur durch lockeres, zwischen ihre Fasern sich einschiebendes Bindegewebe auseinandergedrängt. An epithelentblößten Stellen ragen Rundzellen und lockeres Bindegewebe polsterartig in die Lichtung vor. Von Schnitt zu Schnitt Epithelzerstörung und verhältnismäßig zellarme Granulationswucherung zunehmend, Lichtung verschwindet, das an ihre Stelle getretene Gewebe zeigt nun auch kleinste mit Blut gefüllte Kapillaren. Hepatic. und Cystic. zeigen die gleichen Bilder, im letzteren ab und zu Lichtung, die jedoch kein Epithel besitzt. Gemeinsamer Gallengang oder dessen Reste nirgends nachzuweisen. Die umschriebenen Epithelverluste, die Anlaß zu knopfartig sich vorwölbendem Granulationsgewebe geben, der wechselnde Charakter des das Epithel ersetzenden Bindegewebes, die rundzelligen Infiltrationen und der Reichtum an Kapillaren sollen für einen entzündlichen Ursprung der Verödung sprechen.

28. Dahl-Iversen u. Schierbeck I, 1923: 14 Monate alter Knabe, das 9. Kind (2., 3., 7. und 8. Kind verstorben im Alter von 2 Monaten, 5 Wochen, 2 Monaten und 7 Tagen unter den Zeichen von Gelbsucht, Schleimhautblutungen, Nabelblutungen, Tonstühlen). Gelbsucht seit Geburt Wa. — Pirquet —. Leichenöffnung: Leber dunkelgrün, glatt. Gallenblase sehr klein, mit grünlichem Schleim gefüllt, der sich durch Druck nicht ins Duodenum entleeren läßt. Gemeinsamer Gallengang am untersten Ende 1½ cm vor der Papille so verengert, daß er nicht zu sondieren ist. Keine Stufenschnittuntersuchung.

29. Dahl-Iversen u. Schierbeck II, 1923: 9 Wochen alter Knabe, gelb, am 12. Tage schon Blutung aus dem Nabel Wa. — Pirquet —. Tonstühle. Probelaparatomie, keine Möglichkeit zur Anastomosenanlegung. Leichenöffnung: Foramen ovale, Duct. Botalli offen, Papille vorhanden, doch keine Öffnung für gemeinsamen Gallengang und Duct. pancreatic. zu sehen. Choledoch. und Hepatic. als ganz dünnes Rohr angelegt, das keine Galle enthält. Gallenblase und ihr Ausführungsgang erweisen sich als Bindegewebsstränge. Keine Stufenschnittuntersuchung.

30. Dahl-Iversen u. Schierbeck III, 1923: 4 Monate altes Mädchen, in den ersten Tagen cyanotisch, beim Verschwinden erscheint Gelbsucht. Stuhl stets weiß, Harn stets dunkel gewesen. Keine Syphilis. Leichenöffnung: Leber vergrößert, ausgedehnte Gallenstauung, Gallenblase klein, enthält ungefärbte Flüssigkeit, die man in den Darm ausdrücken kann. Hepatic. unwegsamer, bindegewebiger Strang. Um die Gallenwege keine Anzeichen von Entzündung. Keine Stufenschnittuntersuchung.

31. Dahl-Iversen u. Schierbeck IV, 1923: 3 Monate altes Mädchen, am 13. Tage Nabelblutung, Gelbsucht, Krämpfe, Blut im Stuhl, keine Syphilis. Leichenöffnung: Gallenblase von einem kurzen durchgängigen Strang ersetzt. Es gelingt nicht, mit feinster Sonde die Papille zu sondieren, ebenfalls durchläuft eine Formalineinspritzung mit Kanüle im Cystic. nicht den Choledoch. Keine Stufenschnittuntersuchung.

32. Dahl-Iversen u. Schierbeck V, 1923: Bei dem angeführten Fall handelt es sich um ein 9 Jahre altes Kind, das seit frühester Lebenszeit öfters Gelbsucht bekam. Es liegt also nur eine Verengerung der Gallenwege vor, kein Fall von angeborener völliger Verödung der großen Gallenwege.

33. Gordon I, 1923: 5 Monate altes Mädchen, nach der 2. Woche Gelbsucht, Tonstühle. Leichenöffnung: Gallenblase fibröse Gewebsmasse ohne jegliche Lichtung. Sämtliche Gallenausführungsgänge bindegewebige, unwegsame Stränge. Papille nicht sichtbar. Keine Stufenschnitte.

34. Gordon II, 1923: Kein Fall von angeborenem Gallengangsverschluß.

35. Gordon III, 1923: 7 Tage altes Mädchen. Gelbsucht seit dem 2. Tage (vorletztes Kind am 2. Tag Gelbsucht, am 5. Tag verstorben), Tonstühle, Leber und Milz zu tasten. Leichenöffnung: Gallenblase verkümmert und geschrumpft, mit 2 ccm dunkler, fadenziehender Galle gefüllt, Cystic. leicht sondierbar, Hepatic. äußerst feine Lichtung, Choledoch. verödet, strangförmig, sehr kümmerlich. Keine Stufenschnitte.

36. Gordon IV, 1923: Kein Fall von angeborenem Gallengangsverschluß.

37. Liebermann, 1923: Kind 5½ Jahre, öfters Gelbsucht seit Geburt, nur Verengerung des Choledoch. Kein Fall von angeborenem Verschluß der Gallengänge.

38. Meyers, 1923: 14 Wochen altes Kind, seit dem 2. Tag Gelbsucht, Tonstühle, Leber vergrößert Leichenöffnung: Gallenblase hat etwa ein Viertel der normalen Größe, ist klein, zylindrisch und dünnwandig, enthält geringe Menge dunkelgrüner Galle. Hepatici nicht erweitert, Cystic. durchgängig zur Gallenblase und gemeinsamem Gallengang, der von dort sondiert werden kann, sich dann aber in Bindegewebe auflöst (1½ cm) und damit sein Ende findet. Papille vorhanden. Keine Stufenschnitte.

39. Beleites, 1924: 6½ Monate altes Mädchen, Gelbsucht seit Geburt, Stuhl mitunter „gelb wie normal, manchmal mit grünen Streifen durchsetzt". Nabelbruch, Ascites. Leichenöffnung: Gallenblase klein, mit klarer, wäßriger Flüssigkeit gefüllt, Cystic., Choled. und Hepatici nicht sondierbare, bindegewebige Stränge. Stufenschnittuntersuchung: Sämtliche großen Gallenwege mit Ausnahme eines Astes des Hepatic., der mit Epithelinseln verstopft ist, lassen nirgends die Andeutung einer ehemaligen Lichtung erkennen.

40. Feldmann I, 1924: 8 Wochen altes Mädchen, Zwillingsschwester gesund, seit der 3. Woche Gelbsucht. Nabelbruch. Leichenöffnung: Choledoch. und Gallenblase sowie Cystic. nicht zu sehen, beide Hepatici klein und mit verdickten Wandungen. Keine Stufenschnitte.

41. Feldmann II, 1924: Es handelt sich hier nur um eine hochgradige Verengerung der Gallenwege.

42. Porter, 1924: Die Arbeit konnte nicht zugänglich gemacht werden.

43. Schuster I, 1925: 5 Wochen alter Knabe, Choledoch. und Hepatic., bindegewebige Stränge ohne Lichtung. Gallenblase: Strang mit kleiner Lichtung, Verwachsung des Duoden. mit der Bauchspeicheldrüse im Bereich der Papille. Biliäre Zirrhose, Zirrhosis pancreat. et lienal. Stufenschnittuntersuchung ergibt teils abgeschlossenen entzündlichen Prozeß mit Verschluß, teils noch frische Entzündungen.

44. Schuster II, 1925: 5 Monate alter Knabe, Verschluß des Choledoch. und Hepatic., Gallenblase mit wasserklarer Flüssigkeit gefüllt, Cystic. feiner Strang ohne Lichtung, der sich in die Wand des Duodenums verliert. Biliäre Zirrhose, Zirrhosis pancreat. et lienal., chronische Entzündung des Magens und Duodenums. Stufenschnitte: sonst keine Zeichen von Entzündung.

45. Hansen, 1926: 6 Wochen altes Mädchen, Gelbsucht seit Geburt, Stuhl hell, später blutführend. Leichenöffnung: Schwere Leberzirrhose, Gallengänge vom Hilus aus nicht zu sondieren, „wo man die Gallenblase vermutet, findet man eine Kerbe im Leberrand, aber man sieht keine Spur von Blase oder Cystic. Choledoch. durch Sondieren nicht zu finden". Stufenschnitte: Im Bereich des Choledoch. Reste eines Ganges mit mäßiger Lymphozyteninfiltration.

46. Parsons und Hickmans, 1926: Der Fall ist nicht als angeborene Verödung der großen Gallenwege anzusprechen.

47. Wallgreen, 1926: 4 Monate alter Knabe, 3 Wochen vor der Zeit geboren, nach 2 Tagen Gelbsucht, Stuhl tonfarben, Zwillingsschwester gesund; Leber vergrößert, an den unteren Gliedmaßen Blutungen unter die Haut, Pneumonie, Decubitus. Leichenöffnung: Papille vorhanden, nicht durchgängig, Choledoch., Hepatic. und Cystic. nur noch bindegewebige Stränge, Gallenblase klein, mit klarem, schleimigem Inhalt. Biliäre Zirrhose. Keine Stufenschnitte. Stoffwechseluntersuchung.

48. Friedländer I, 1927: Vorweisung eines 7 Monate alten Kindes, Gelbsucht einige Zeit nach der Geburt. Aus dem klinischen Befund wird die Diagnose „angeborene Atresie der Gallenwege" gestellt. Keine weiteren Angaben.

49. Friedländer II, 1927: Vorweisung eines 3½ Monate alten Kindes, Gelbsucht sofort nach der Geburt. Aus dem klinischen Befund wird ebenfalls auf „angeborene Atresie der Gallenwege" geschlossen. Auch hier keine sonstigen Angaben.

50. Hespe I, 1927: 3 Monate alter Knabe, 14 Tage nach Geburt Gelbsucht. Aus der Familie erfährt man, daß 6 Kinder vorher im Alter von 1/2 bis 1 1/2 Jahren angeblich an Herzleiden gestorben seien, das 7. Kind „an einem Entwicklungsfehler rechts“ mit gleichen Krankheitszeichen, das Kind einer der Schwestern der Mutter an „Gallenverstopfung“ starb. Befund: Stuhl im Anfang weißlich mit braunen Streifen, die später ausbleiben; Cystopyelitis, Bronchopneumonie. Leichenöffnung: Gallenblase normal mit wasserklarer, schleimiger Flüssigkeit gefüllt, Cystic. und Choledoch. sehr zart, für feine Sonde gut durchgängig, Flüssigkeit aus der Blase in den Darm entleerbar. Hepatic. an der Einmündung zu sondieren, dann teilt er sich in ein feines, kapilläres Netzwerk auf, einige wenige, sehr dünne Ästchen erstrecken sich auch in das Lebergewebe. Stufenschnitte.

51. Hespe II, 1927: 3 Monate altes Mädchen, seit Geburt gelb, Stuhl stets acholisch. Leichenöffnung: Gelbsucht, Rippenfellentzündung, Bronchopneumonie. Gallenblase nur ein dünner Strang, kleine Lichtung. Hepatic. prall mit galligem Inhalt gefüllt, Choledoch. 2 cm nach Vereinigung von Cystic. und Hepatic. solider Strang ohne Verbindung mit dem Darm. Papille fehlt, Duodenum deutlich verengert. Keine Stufenschnitte.

52. Hill, 1927: 4 Monate 10 Tage altes Mädchen, Gelbsucht 4 Tage nach Geburt aufgetreten. Leichenöffnung: Duodenum normal, Papille vorhanden, Pancreatic. sondierbar, von sämtlichen Gallenwegen kann nicht einmal ein bindegewebiger Strang gefunden werden. Keine Gallenblase, auch nirgends irgendwelche Struktur als Hinweis. Große Milz. Keine Stufenschnitte.

53. Nobécourt, Bidot und Martin, 1927: 2 Monate alter Knabe. Gelbsucht seit dem 8. Tage. Leichenöffnung: Choledoch. und Hepatic. sind nicht einmal strangförmig zu finden, Gallenblase klein, mit etwas weißlicher Flüssigkeit gefüllt, Cystic. verläuft strangförmig ohne Lichtung in die Duodenalwand. Beginnende Zirrhose in Gegend der Leberpforte. Stoffwechseluntersuchung.

54. Weeks und Steinke, 1927: 7 Monate alter Knabe. Gelbsucht seit dem 3. Tag. Leichenöffnung: Gallenblase ist 2 cm lang und dickwandig. Hepatic. stellt einen dünnen, verschlossenen, bindegewebigen Strang dar, Choledoch. nicht auffindbar. Nebenbauchspeicheldrüse in der Duodenalwand. Biliäre Zirrhose. Keine Stufenschnitte.

55. Ladd I, 1928: 2 Monate altes Kind, Gelbsucht 2 Wochen nach der Geburt, weiße Stühle. Operation: Choledoch. stellt sich ohne Verbindung mit dem Duodenum dar und endigt als knolliger Stumpf. Choledochoduodenostomie und Cholecystomie, geheilt.

56. Ladd II, 1923: Kein allgemeiner Verschluß, nur teilweiser Verschluß des Choledoch., Kind im Alter von 5½ Jahren.

57. Ladd III, 1928: 5 Monate altes Kind, Gelbsucht 3 Wochen nach der Geburt, Tonstühle. Operation: Völliges Fehlen des Choledoch., Cholecystogastrostomie, geheilt.

58—62. Ladd IV—VIII, 1928: Keine Fälle von Gallengangsverschluß, durch Operation als mehr oder weniger starke Unwegsamkeit der Gallenwege festgestellt.

63. Ladd IX, 1928: Versuch der Operation, sämtliche großen Gallenwege nicht aufzufinden. Keine weiteren Angaben.

64. Ladd X, 1928: Versuch der Operation, Hepatic. und Cystic. bindegewebige Stränge. Keine weiteren Angaben.

65. Ladd XI, 1928: Versuch der Operation, Hepatic. und Choledoch. nicht darzustellen. Keine weiteren Angaben.

66 u. 67. Ladd XII u. XIII, 1928: Sämtliche Gallenwege nur bindegewebige Stränge. Keine weiteren Angaben.

68. Ladd XIV, 1928: Choledoch. verödet. Keine weiteren Angaben.

69 u. 70. Ladd XV u. XVI, 1928: Kein Verschluß, sondern angeborene Verengerung, in einem Falle Gallenblase cystisch, ohne Verbindung mit den Gängen.

71—74. Ladd XVII—XX, 1928: Keine Angaben, außer daß Leichenöffnung stattfand und „angeborene Atresie der großen Gallenwege" ergab.

75. Vigholt, 1928: 7 Wochen alter Knabe, seit Geburt stetig zunehmende Gelbsucht, weißliche Stühle. Versuch einer Operation. Leichenöffnung: An Stelle der Gallenblase wohl eine tiefe Furche in der Leber, aber sonst nicht die geringsten Andeutungen von Gallenblase oder -gängen, auch keine bindegewebigen Verdickungen. Kleine Papille, doch nicht sondierbar. Keine Stufenschnitte.

76. Askanzy, 1929: 10 Tage altes Mädchen, seit dem 3. Tag stets zunehmende Gelbsucht. Leichenöffnung: Keine Zeichen von Syphilis, Choledoch. nach dem Duodenum zu undurchgängig, an Stelle der Papille zwei kleine hervorragende Punkte; durch den einen eine Schweinsborste 1 mm weit einführbar, der gleiche Versuch bei dem zweiten vergeblich. Gallenblase voll von Galle, die sich nicht in das Duodenum entleeren läßt. Cystic. etwas erweitert und gewunden, für Galle durchgängig. Zwei Kanäle ziehen zum Duodenum; Eröffnung; eine Schweinsborste läßt sich in beiden duodenalwärts vortreiben, ohne in den Darm zu gelangen, Verschluß. Gelbe Farbe der Hirnkerne. Stufenschnitte, doch keine Angaben über ihr Ergebnis.

77. Cole und Whittle, 1929: Mir nicht zugänglich.

78. Cole und Whittle, 1929: Mir nicht zugänglich.

79. Feyrter, 1929: 3 Monate altes Kind, seit Geburt gelbsüchtig, Tonstühle. Leichenöffnung: Gallenblase kaffeebohnengroß, derb und dickwandig, mehrkämmerig, Kammern hintereinander gelegen, mit dunkelgrüner Galle gefüllt. Cystic. und Hepatic. fadendünne, unwegsame Stränge, die an der Außenfläche einer erbsengroßen Cyste enden, die mit galliger Flüssigkeit gefüllt ist; sie hat nirgends sichtbare Öffnungen. Vom Choledoch. nichts auffindbar. An der Papille nur der D. pancreatic. sondierbar. Keine Stufenschnitte.

80. Hagenbach, 1929: 5 Wochen altes Kind, Gelbsucht vom 2. Lebenstag an. Operation: Gallenblase nur ein feiner Strang, am Leberhilus eine leichte Verwölbung mit Galle gefüllt. Herstellung einer Verbindung mit dem Darm. Geheilt.

81. Héraux und Bucquoy, 1929: 3½ Monate alter Knabe, seit Geburt gelb, Stühle entfärbt. Leichenöffnung: Große, grüne Leber, Hilusfurchen deutlich gezeichnet, jedoch völliger Mangel der Gallenblase, die zu einem bindegewebigen Strang verkümmert ist. Vom Choledoch. nichts zu finden. Stufenschnittuntersuchung.

82. Kornfeld, 1929: Vorweisung eines anatomischen Präparates eines angeborenen Gallengangsverschlusses bei 3 Monate altem Säugling, klinisch mit Keratomalacie verbunden. Keine weiteren Angaben.

83. Lochow, 1929: Beschreibt einen Fall von angeborenem Gallengangsverschluß mit Leberzirrhose. Nur Besprechung der Arbeit zugänglich.

84. Rosenberg und Judd, 1929: 5 Monate altes Mädchen, Nabelinfektion, 2 Monate ohne Fieber, im 3. wegen Fiebers eingeliefert. Vater Wa. positiv, Mutter —, 5 Geschwister —. Zur Sicherheit antisyphilitische Kur, wird abgebrochen. Gelbsucht seit Geburt. Leichenöffnung: Schlanke, in die Länge gezogene Gallenblase in tiefer, schmaler Lebergrube, Lichtung vorhanden, ohne Galle, dünne Wand. Choledoch. nicht zu finden, Cystic. für eine kurze Strecke durchgängig, endet als bindegewebiger Strang; keine Papille. Stufenschnittuntersuchung.

85. Baastrup, 1930: 2½ Monate altes Mädchen, Vater Dextrocardie, seit der 1. Woche gelb, Stuhl enthält keine Galle. Versuch der Operation: Leber bläulich schwarz, etwas gekörnt, mit einzelnen bindewebigen Strängen, von fester Beschaffenheit, scheint leicht vergrößert. Gallenblase sieht normal aus, Cystic. und Choledoch. meint man bis zum Duodenum verfolgen zu können. Histolog. Untersuchung eines Leberstückchens. Stuhl weiter ohne Galle, Ende des 6. Monats Tod. Keine Leichenöffnung: Klinisch wurde ein angeborener Herzfehler festgestellt, überall, auch in den Halsgefäßen sägendes Geräusch zu hören zwischen 1. und 2. Ton, Spitzenstoß 1 Finger außerhalb der Mammilarlinie im 5. Zwischenrippenraum, Grenze rechts 1 cm vom Brustbein.

86. Coburg, 1930: 7 Monate alter Knabe, Gelbsucht seit Geburt. Autopsie: Choledoch. ist obliteriert und stellt einen freien, soliden Stumpf dar, der mit der Papille in keiner Verbindung mehr steht. Der größte Teil des Duct. hep. com. sowie der Cysticus ist ebenfalls obliteriert. Der Duct. hep. dextr. und sin. weisen sehr starke Entzündungserscheinungen auf und sind mit Galle prall gefüllt; die Gallenblase ist sehr verkleinert, ihre Wandung entzündlich infiltriert, sie enthält aber keine Galle. Die Leber bietet das typische Bild einer biliären Zirrhose. Stufenschnittuntersuchung.

87. de Lucia, 1930: Diagnose im Leben nach Harn-, Stuhl- und Blutbefund auf „angeborene Gallengangsatresie" gestellt. Keine weiteren Angaben.

88. Matheson und Tumpeer, 1930: 11 Wochen altes Kind, seit Geburt gelb, Stühle in den ersten 6 Tagen grünlich, dann farblos; Nabelbruch. Versuch einer Operation. Leichenöffnung: Biliäre Zirrhose, Gallenblase vorhanden, darin geringe Menge klarer Flüssigkeit, Cystic. ein kurzes Stück sondierbar, dann nur ein bindegewebiger Strang, re. wie li. Hepatic. vorhanden als verkümmerte Stränge, an der Vereinigungsstelle bindegewebige Knospe, die blind endigt. Keine Stufenschnitte.

89. Mc Clendon und Graham, 1931: Arbeiten mir nicht zugänglich.

90. Weiß, 1931: Klinischer Bericht von einem ungefähr 5 Monate alten Kind mit Gelbsucht, seit der 1. Lebenswoche mit zunehmender Stärke, dabei farblose Stühle und Bilirubinämie sowie stark verminderte Fettresorption. Keine weiteren Angaben.

91. Schiaparelli, 1932: „Angeborene Gallengangsatresie mit Situs inversus der Eingeweide." Originialarbeit nicht errreichbar.

In diesen Veröffentlichungen wird die Frage nach der Entstehungsweise der vorliegenden angeborenen Gallengangsverschlüsse mit den verschiedensten Erklärungen beantwortet, wobei die einen in einer Entzündung während der Fötalzeit, die meisten jedoch in einer entwicklungsgeschichtlichen Mißbildung die Ursache sehen

wollen. Daß verschiedene Anschauungen bestehen und für keine ein unumstößlicher Beweis herangezogen werden kann, erhellt sich eben daraus, daß der zum Verschluß führende Vorgang sich in früher Embryonalzeit abspielt, zu dieser Zeit selbst aber ein abgeschlossener Verschluß noch nie beobachtet wurde „und auch eine solche Beobachtung nur einen Zufallsbefund darstellen würde" (Coburg). Nun ist allerdings schon seit längerer Zeit durch die Arbeit Benekes und die Forschungsergebnisse über die Entwicklung des Darmes (Tandler, Forßner und Kreuter), sowie die der Gallenwege (Rietz) bereits eine gewisse Entscheidung gefallen. Denn da es sich wohl bei den meisten der Fälle um entwicklungsgeschichtliche Fehlbildung handelt, so sind Aufschlüsse über diesen Vorgang nur durch entwicklungsgeschichtliche Untersuchungen zu erhoffen.

Trotzdem finden sich im neueren, hauptsächlich fremdsprachigen Schrifttum verschiedentlich noch Stimmen, die für die älteren Erklärungen von der Entzündung als anstoßgebender Ursache eintreten.

Nach Rolleston soll ein Toxin, das aus der Plazenta stammt, entzündlich auf die Leber und die Gallengänge wirken, wobei es in der Leber zu einer Zirrhose komme und die Gallengänge obliterieren. Die Zirrhose soll dabei also den Beginn der Vorgänge darstellen, an den sich ein Gallengangsverschluß anschließen könne. Diese Auffassung vertreten auch neuerdings Gordon, Parson u. Hickmans sowie Hansen. So veröffentlicht Gordon vier Fälle, von denen in Fall II und IV die großen Gallenwege einen durchaus normalen Befund bieten, und meint, daß es sich nach Überblicken des Schrifttums erweise, daß leichte wie schwere Grade von Leberzirrhosen ständig die angeborenen Gallengangsverschlüsse begleiten, und eine angeborene Leberzirrhose mit angeborenem Gangverschluß einhergehen könne, aber darum nicht eine Folge der letzteren sein müsse. Auch nach Parson und Hickmans soll eine intrauterine entzündliche Schädlichkeit zuerst zu einer Leberzirrhose führen. Die Leichenöffnung ergab in ihrem Fall völlig normale Gallenwege. Es wäre nach dieser Ansicht nun doch zu erwarten, und dieser Einwand ist von verschiedenen Seiten gemacht worden, daß der Giftstoff zuerst und am stärksten an den Gallenkapillaren und kleinen Gallengängen Veränderungen hervorrufen müßte, aber mit Ausnahme des Falles Hansen und wenigen Fällen des älteren Schrifttums werden entzündliche Vorgänge höchstens nur an den größeren Gallenwegen gefunden. Es dürfte daher die Rollestonsche Anschauung in allen Fällen, in denen die größeren Gallenwege schwerer betroffen sind, und das ist meistens der

Fall, den gewichtigsten Einwand finden, denn die sich hier abspielenden Veränderungen weisen eindeutig darauf hin, daß es sich um eine Gallenstauung handelt, deren Entzündungserscheinungen natürlicherweise zuerst in den größeren Gallengängen auftreten.

Der Auffassung Lavensons von einer vom Duodenum aus aufsteigenden Cholangitis pflichtet Wyard bei. Nach ihm soll diese aufsteigende Entzündung in der Fötalzeit durch einen aus einer pathologischen Amnionflüssigkeit stammenden Giftstoff verursacht werden.

Auch Nabelinfektion nach der Geburt wurde für das Entstehen der Verschließung in den Fällen angeschuldigt, wo die Gelbsucht erst längere Zeit nach der Geburt eintrat. So schließt noch Feldman daraus in seinem 1. Fall, in dem bei Zwillingen das eine Kind erst in der dritten Woche gelbsüchtig wurde, während das zweite gesund ist (die Rollestonsche Theorie von einem Plazentartoxin wird darum unwahrscheinlich), hier und in all den anderen Fällen, wo die Gelbsucht nicht bei der Geburt oder sofort anschließend auftritt, werde der Verschluß durch „postnatale Toxinabsorption vom Nabel her" bedingt. Die Frage, wie es zu einem verschiedenzeitigen Auftreten der Gelbsucht kommen kann, ist nun aber schon von vielen Seiten untersucht und beantwortet worden. Auf die Arbeiten von Yllpö, v. d. Weth, Schiff u. Faerber und v. d. Bergh soll hier nicht weiter eingegangen werden, Hespe hat erst kürzlich darauf hingewiesen. Es ist auf jeden Fall nach unserer heutigen Kenntnis dieser Dinge vollkommen unmöglich, ein spätes Einsetzen der Gelbsucht als Beweis für einen erst kurz vor oder nach der Geburt zustande gekommenen Verschluß der Gallenwege ansehen zu wollen. Auf Brauers Annahme einer pathologischen Gallenbildung, die zu Cholangitis mit anschließender Gallengangsverödung führen soll, fußend, berichten in jüngster Zeit Héraux u. Bucquoy einen Fall. Hier soll man die Galle nicht als infektiöses, sondern als toxisches Moment bei dem ausgesuchten Vorkommen der Verschlüsse an den extrahepatischen Gallenwegen sehr wohl ins Auge fassen können. Die Schädlichkeit der Galle als Toxin würde dann von einer abnormalen Sekretion des Epithels der großen Gallenwege abhängen und hätte die Blockade des Hohlraums durch sklerosierende Umwandlungen zur Folge in Begleitung einer sich anschließenden biliären Zirrhose. Der Befund bietet nun an Stelle der Gallenblase einen kümmerlichen, bindegewebigen Strang, und von dem Choledochus ist makroskopisch überhaupt nichts zu finden. In der Leber sind einige Gallengänge noch mit Epithel ausgekleidet, andere ohne solches, sklerotisch und in nekrotischem Zustand („als sei die Galle hier ein toxisches Agens gewesen"). In welch früher

Zeit muß also die Atresie zustande gekommen sein? Sicher wird schon im dritten Monat Galle abgesondert (Köllicker), aber warum ist der Vorgang in so ausgeprägter Weise am Choledochus zum Abschluß gekommen, während im Gebiet der Hepatici zwar veränderte, aber immerhin noch Gänge nachzuweisen waren? Es wäre doch nach dieser Anschauung die Schädigung zuerst am Beginn der Ausführungsgänge zu erwarten, wenn auch die unteren Abschnitte in der gleichen Weise veröden oder durch Untätigkeit atrophieren können.

Schon Beneke hat mit Recht allen den Ansichten von der Gallengangsverödung durch infektiöse oder toxisch entzündliche Ursachen entgegengehalten, wie unvollkommen sie begründet sind. Zugegeben muß allerdings werden, daß in dem einen oder anderen Fall es einmal durch Entzündung zur Verödung kommen kann.

In dem mir vorliegenden neueren Schrifttum ist ein Beweis dafür nur einmal erbracht worden. Helene Schuster (Fall I) konnte mikroskopisch nachweisen, daß eine aufsteigende Entzündung Unwegsamkeit der Gallenwege bewirkte; der Ursprung der Entzündung mußte offen gelassen werden. Auch Biechele hat in seinen Stufenschnitten vieles gefunden, das er für ausreichend erachtet, eine entwicklungsgeschichtliche Fehlbildung ablehnen zu können und einen entzündlichen Vorgang für den Verschluß der sämtliche Gallenwege mit Ausnahme der Blase völlig betroffen hatte, als erwiesen annehmen zu müssen. Zwar sind die Epithelverluste, das mit Rundzellen durch die so entstandenen Lücken polsterartig sich in die Lichtung der Gallenblase vordrängende Bindegewebe sowie mit Blut gefüllte Kapillaren in diesem, wo es die ehemalige Lichtung ausgefüllt hat, durchaus nichts so Kennzeichnendes, daß nur eine abgelaufene Entzündung die Bilder erklären könnte, auch wird letzteres nur in der Gallenblase beschrieben; Hepatic. und Cystic. sind durch gleichmäßiges Bindegewebe ersetzt. Trotzdem ist hier die Möglichkeit eines entzündlichen Ursprungs nicht ganz von der Hand zu weisen, denn es finden sich außer dem Vordringen des Bindegewebes in die Lichtung auch Einsprießen in die Muskulatur, die dadurch auseinandergedrängt wird. Ein abschließendes Urteil auf Grund der Beschreibung geben zu können, halte ich für nicht angängig. In einem weiteren Fall von Kharina-Marinucci wird eine Angiocolitis fötalis vermutet. Es wurde hier schon klinisch nur ein teilweiser Verschluß festgestellt und durch die Leichenöffnung erhärtet, daß die Vorgänge in der Fötalzeit begannen und nach der Geburt noch fortschritten. Leider ist, wie auch in dem Fall Askanazy, über eine Stufenschnittuntersuchung nichts berichtet, so daß die Fälle nicht sicher zu beurteilen sind.

Sollte aber auch eine Entzündung hier vorgelegen haben, so bleibt immer noch die Möglichkeit, daß diese nur eine Begleiterscheinung schon bestehender Verengerungen war. V. d. Weth wies ja schon darauf hin, „daß die entzündlichen Veränderungen, die im Anschluß an die Gallenstauung oder sekundär infolge interkurrenter Infektionen fast in allen mikroskopisch genau beschriebenen Fällen zu finden sind, als primäre Ursache im Sinne der entzündlichen Genese sicher mit Unrecht verwendet worden" sind. In meinem Fall finden sich ebenfalls solche geringfügigen Entzündungen neben einer frischen, die durch die vorausgegangene Operation verursacht ist.

Da Stamm neuerdings wieder behauptet, die „Atresien oder Stenosen" seien sicher zum Teil als eine Folge entzündlicher Veränderungen auf „hereditär-syphilitischer Grundlage" aufzufassen — eine Anschauung, die seit Jahrzehnten widerlegt ist und längst verlassen schien —, scheint es mir nötig, darauf hinzuweisen, daß zwar in einzelnen Beobachtungen an den extrahepatischen Gallenwegen, auch an der Gallenblase eine syphilitische, pericholangitische Wucherung allein oder mit Hilussklerose angetroffen wurde (Versé, Beck), daß aber ein sich hieraus entwickelnder Gallengangsverschluß nirgends verfolgt werden konnte. Man muß vielmehr selbst in den spärlichen Fällen von angeborenem Gallengangsverschluß bei syphilitischen Früchten irgendwelche Bildungsstörungen oder unter Umständen nicht syphilitische Entzündungsvorgänge zur Erklärung heranziehen (Schneider).

Weiter soll auf die verschiedenen Entzündungstheorien nicht eingegangen werden, da die Mehrzahl der Untersuchenden heute für einen Entwicklungsfehler eintritt und darauf hinweisen, daß sehr oft eine Vergesellschaftung mit sonstigen Mißbildungen wie Situs inversus (Sondermann II, Schiaparelli), Verengerung des Duodenum (Hespe), Nebenbauchspeicheldrüse (Weeks und Steinke), offenem Ductus Botalli (Dahl-Iversen II), Defekt des Septum membranaceum (v. d. Weth III), Verdoppelung der Art. renal. (Coburg) und anderen beobachtet wird.

Die Erklärungen, die für die Entstehungsweise der fraglichen Fehlbildung gegeben werden, beschäftigen sich fast ausschließlich mit der Theorie der ausbleibenden „physiologischen Epithelokklusion". Auf Grund der eingehenden Untersuchungen von Tandler, Forßner und Kreuter über die Entwicklung des Darmes, von dem man früher annahm, daß er als solider Strang gebildet wird, um darauf seine Höhlung zu erhalten, wissen wir heute, daß der Darm drei verschiedene Stadien durchläuft. Nach

ursprünglich hohler Anlage kommt durch Epithelwucherung ein vorübergehender Verschluß zustande, der sich wieder zu normaler Lichtung löst; das umgebende Mesenchym gerät unterdessen in ein stärkeres Wachstum. Unstimmigkeiten oder Verschiebungen im Zeit- oder inneren Kräfteverhältnis der nebeneinander ablaufenden Vorgänge, der Lösung des „physiologischen Epithelverschlusses“ und der Mesenchymwucherung, zu langes Verharren im Verschluß oder zu frühes, vielleicht auch pathologisches Wachstum des Mesenchyms sollen nun zu Verschlüssen des Darmes führen. Diese Ergebnisse blieben übrigens nicht unangefochten. So glaubte Schridde durch Nachprüfung am eigenen Material nachgewiesen zu haben, daß die „Epithelokklusion“ durch zu dicke Schnitte vorgetäuscht worden sei, auch sei das durchuntersuchte Material Tandlers und Kreuters zu klein. Unterdessen war diese Betrachtungsweise auch für die Gallengänge übernommen worden. Rietz traf dann bei seinen Untersuchungen an Embryonen von 4,5 bis 9,1 mm Länge die nämlichen Entwicklungsvorgänge an, wie sie für den Darm bereits angenommen waren. Dabei löst sich die „physiologische Epithelokklusion“ der einzelnen Gänge in folgender Ordnung: Choledochus, Hepaticus, Cysticus und zuletzt die Gallenblase. Nun soll auch hier das Bestehenbleiben des Epithelverschlusses zu angeborenen Verschlüssen führen, wobei das schließliche Eindringen des Mesenchyms „eine passive Abschnürung“ der Epithelien bewirkt.

Mit einer völlig biologischen Betrachtungsweise ist Beneke an die Lösung der Frage gegangen. Er erklärt das Werden des Verschlusses mit einem epithelialen Abschnürungsvorgang, der sich während der embryonalen Entwicklung zwischen dem Epithel des Duodenum und dem des Choledochus abspielt. Nach seiner Ansicht soll eine unbedingte Bevorzugung dieser Stelle für die Mißbildung bestehen, was er aus den Befunden vieler Fälle gegeben sieht. Auch der Mangel der Gallenblase soll auf dem gleichen Vorgang beruhen, der an der Abgangsstelle des Cystic. einsetzt. Diese „aktive Abschnürung aus Verhältnissen des inneren Zellebens“ wird mit einer stärkeren Wachstumskraft der Duodenalepithelien, die schon bei der normalen Entwicklung und Abdrängung des Choledochus von der Duodenalfalte vorliegt, erklärt. Sie sollen schließlich die Gallengangsepithelien umzingeln und abdrängen, so daß ein Auseinandertreten der beiden Epithelgrenzen erfolgt. Die Ursachen dieser inneren Wachstumsunterschiede liegen jenseits unserer Erkenntnismöglichkeiten, „denn wir stehen direkt den letzten Problemen der materiellen Lebensvorgänge damit gegenüber“. Nach dem gesamten bislang veröffentlichten Schrifttum und auch in den mir vorliegenden

Fällen liegen die Verhältnisse nun aber durchaus nicht so, daß gerade auf die Ursprungsstellen des Choledochus und Cysticus sich die Fehlbildung beschränkt. Es ist dies schon von vielen Seiten betont worden und Gegenstand mancher Erörterungen in der Kasuistik gewesen. Jedoch scheint mir die Anschauung Benekes nie vollkommen zurückgedrängt werden zu können, denn die immerhin größere Zahl von Fällen mit Fehlbildung am Abgang des Choledochus und Cysticus findet wohl nach Rietz (s. o.) eine ebenso zwanglose Erklärung ihrer Entstehungsweise, der Gesichtspunkt ihrer Häufigkeit wird aber immer wieder auf Beneke zurückgreifen lassen. Die Annahme Coburgs, „die Einmündungen des Choledoch. und Cystic., diese Stellen des embryonalen Geschehens, der Ausstülpung, sind eben in bezug auf die Persistenz der fötalen Epithelokklusion besonders gefährdet", spricht ebenfalls, allerdings mit Einschränkung, im Sinne Benekes. Für eine „aktive Abschnürung" als Ursache des Verschlusses haben sich letzthin Stamm und Hespe (II) bei der Beschreibung ihrer Fälle ausgesprochen.

Auch Anders weist wieder auf die Häufigkeit des Verschlusses am unteren Ende des gemeinsamen Gallenganges und der Augangsstelle des Cysticus hin, nimmt aber ursächlich auf Tandler und Forßner Bezug. So glauben ebenfalls Hausmann, Beleites und Coburg ihre Fälle mit der Theorie von Rietz am ehesten erklären zu können, v. d. Weth läßt die Beantwortung offen.

Foote u. Hamilton, Hespe (I), Hill, Ladd (I u. III), Vigholt, Feyrter und Matheson u. Tumpeer berichten über ihre Fälle als Fehlbildung, jedoch nur Hespe und Feyrter beschäftigen sich näher mit ihnen. Bei Hespe (I) fiel die Zartheit des durchgängigen gemeinsamen Gallenganges und Cystic. und die Aufteilung des Hepatic. in ein feines Netzwerk schon makroskopisch auf. Nach diesem Befund wäre man geneigt, die Auffassung von Meyenburgs „von dem Sich-nicht-Treffen der intra- und extrahepatischen Gallengänge hier unterstellen zu wollen". Simmel hat sie abgelehnt aus entwicklungsgeschichtlichen und anderen Gründen, ohne diese jedoch anzugeben, wie dies auch Hespe vermißt. Eine befriedigende Erklärung soll diese Anschauung auch hier nicht geben können, da — wie richtig bemerkt wird — das Ausbleiben der Vereinigung in frühe Embryonalzeit zu verlegen ist und eine hochgradige biliäre Zirrhose sich einstellen muß, hier aber nur eine beginnende vorlag. Es wird geschlossen, daß nach Tandler oder Beneke es durch irgendeinen Umstand zur Verengerung aller Gallenwege, bei der stärkeren Gallenabsonderung zu Schluß der Fötalzeit und nach der Geburt zur Stauung, Entzündung der ober-

sten Gangabschnitte und endgültigem Verschluß an der Leberpforte kam. Die Aufteilung des Hepatic. in eine verhältnismäßig zu große Zahl von Ästen lenkt zur Betrachtung der gewöhnlich vorgefundenen Anlage hin. Es liegt schon normalerweise sehr oft ein Schwanken zwischen zwei und fünf Hepatici vor, so daß man hier vielleicht von einem zu großen Ausschlag von der Varietät zur Mißbildung hin sprechen kann.

Diese oben geschilderten entwicklungsgeschichtlichen Theorien werden nun neuerdings von Feyrter angefochten, der eindringlichst auf den bis heute noch ausstehenden, von der mikroskopischen Untersuchung des Einzelfalles nie zu erhoffenden Beweis ihrer Richtigkeit, sowie auf die durch embryologische Forschung nur zu erwartende Aufklärung über die tatsächliche Natur des Geschehens hinweist. Er kommt bei der Deutung seines Falles zu einer völligen Ablehnung der bisherigen Erklärungen, und es sind durchaus gewichtige Einwände, die er gegen Tandler, Forßner, Rietz, Anders ins Feld führt. Sein Fall wird als „eine mit verödender Entzündung vergesellschaftete Fehlbildung des extrahepatalen Gallenwegesystems, bei der es einerseits zur Verödung des (unteren) Duct. cholodoch., des (unteren) Duct. cyst. und (oberen) Duct. hep., sowie zur kümmerlichen Ausbildung einer mehrkämmerigen Gallenblase, andererseits zur cystischen Erweiterung der Gallengangsgabelung gekommen ist, beschrieben. Hiermit wird die Frage nach der Entstehung der idiopathischen Choledochuscysten, die in vielen Fällen gleichzeitig angetroffen werden und neben manchen anderen Erklärungen rein mechanisch durch Stauung nach ausgebliebener Lösung des physiologischen Epithelverschlusses zustande kommen sollen, mit einbezogen. Die Auffassung, daß die cystische Gallengangserweiterung, „die auch hier nur Teilerscheinung einer durch greifenden Fehlbildung des extrahepatalen Gallengangsystems ist“ (Feyrter), durch dieselben epithelialen Wachstumsvorgänge, die auch gleichzeitig zur Verödung führen sollen, entstehen soll, läßt nach Feyrter der Tandlerschen Anschauung erhebliche Einwände erwachsen. Er findet es weiter noch weniger verständlich, daß der physiologische Epithelverschluß, der durch eine im Verhältnis zum Wachstum des umgebenden Mesenchyms vorübergehende übermäßige Epithelwucherung erklärt wird, „die Einleitung zur Entstehung der Enge oder Verödung sein solle“; er betrachtet vielmehr diese als Ergebnisse eines „kümmerlichen epithelialen Wachstums“ und die Verödung als dessen „Tiefpunkt“. Eine Deutung könne eher der Begriff der „Loslösung epithelialer Bindungen von ihrem Mutterboden“ ermöglichen, wobei er auch an innersekretorische Drüsen denkt (Hypophyse) Schilddrüse) und den Duct.

thyreoglossus erwähnt, bei dem die gleichen Fehlbildungen, wie Verödung und cystische Erweiterung, beobachtet werden. Feyrter betrachtet hiermit ausschließlich die Epithelwucherung, während von Anders erst jüngst ein vielleicht zu frühes oder sogar pathologisches Wuchern des Mesenchyms herausgehoben wurde, um das Ausbleiben der Lösung des physiologischen Epithelverschlusses verständlich zu machen.

Nach alledem ist auch heute nur über das Wesen der „angeborenen Gallengangsverödungen" festzustellen, daß es sich um entwicklungsgeschichtliche Fehlbildungen handelt, wobei jedoch die Möglichkeit entzündlicher Veränderungen, die erst angelegte oder schon weiter entwickelte Gänge befallen, nicht mit völliger Sicherheit in einzelnen Fällen ausgeschlossen werden kann. Für die Anschauungen über ihre Entstehungsweise ist noch kein Beweis erbracht. Wir sind daher noch immer auf Theorien angewiesen, die jeweils zwanglos dem einzelnen Fall unterstellt werden können, von denen aber keine für sich allein auf die Gesamtheit der Fälle übertragen werden kann. So würde die von mir beschriebene Fehlbildung eine Deutung durch die Anschauung von Rietz durchaus zulassen, sie aber damit sicher erklären zu wollen, ist bei der Unbewiesenheit durch nichts gerechtfertigt. Es ist auch kaum zu erwarten, daß das durch Leichenöffnung gewonnene Präparat einen wesentlichen Aufschluß gibt über einen Vorgang, der in früher Embryonalzeit sich abspielte. Nur der Nachweis einer echten Mißbildung kann erbracht werden.

In diesem Sinne wurde eine Sichtung der oben aufgeführten Fälle vorgenommen, um diejenigen sicherzustellen, wo durch Leichenöffnung und mikroskopische Untersuchung, besonders Stufenschnitte des Lig. hep.-duoden. eine echte Fehlbildung erwiesen ist oder mit fast an Sicherheit grenzender, überzeugender Wahrscheinlichkeit angenommen werden kann. Um die Uebersichtlichkeit zu gewährleisten, erfolgt ihre Zusammenstellung unter Zugrundelegung der Simmelschen Einteilung.

Echte erwiesene Fehlbildungen.

A. Choledochus offen, seine Zweige teilweise oder ganz obliteriert oder fehlend.

B. Choledochus streckenweise obliteriert oder fehlend, an der Papille meist nachzuweisen: Hausmann, Sondermann I, v. d. Weeth II.

C. Choledochus fehlt, Hepaticus, Gallenblase mit Lichtung nachzuweisen: Wyard, Foote u. Hamilton, Beleites, Hespe II, Feyrter, Rosenberg, Coburg.

D. Gallenblase bzw. außerdem noch geringe Reste des Hepaticus und seiner großen Zweige nachzuweisen: Héraux u. Bucquoy, Freitag.

E. Alle großen Gallenwege fehlen vollkommen: Sondermann II, Hill.

Eine echte Fehlbildung ist mit überzeugender Wahrscheinlichkeit anzunehmen.

A. Dahl-Iversen III.

B. Rolle, Dahl-Iversen II u. IV., Gordon III, Meyers, Ladd I, Askanazy.

C. Goldreich, Schminke, Schiff u. Eliasberg, v. d. Weth I, Feldmann I, Wallgreen, Hagenbach, Matheson.

D. Stamm, Nobécourt, Weeks u. Steinke.

E. Fleming, Paul, Gordon I, Vigholt.

Die Zahl der mit Sicherheit bekannten Fälle von angeborenem Gallengangsverschluß ist nach der früheren Zusammenstellung durch Simmel und meine Ergänzungen auf 182 Fälle gestiegen.

Schrifttum.

Anders: In Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere, (Schwalbe) III, 3, 469—470.
Askanazy: Rev. méd. de la Suisse rom. Jg. 49, Nr. 12, 772 (1929).

Baastrup: Acta paediatr. 9, 3—4, 509 (1930).
Beck: Prag. med. Wschr. Nr. 26 (1884).
Beleites: Über angeborene Obliteration der großen Gallengänge. Inaug.-Diss. München, 1924.
Beneke: Programmat. Marburg, 1907.
Biechele: Über einen Fall v. angeborener Obliteration der großen Gallenwege. Inaug.-Diss. München, 1923.
Brauer: Zschr. f. physiol. Chem. 40 (1903).

McClendon, S. J., a. Graham, H. K: Bull. New York acad. Med. 7. 12, 791 (1931).
Coburg: Frankf. Z. Path. 40, 2, 281 (1930).
Cole a. Whittle: Brit. J. of. childr. Dis. 26, Nr. 310—312, 258 (1929).

Dahl-Iversen, E., u. Schierbeck, N. J.: Bibl. f. Laeg. 1923, 50.

Feldmann, W. N.: Lancet, 2, 113 (1924).
— Brit. J. of childr. Dis. 22, 215 (1925).
Feyrter: Virchows Arch. 271, 20 (1929).
Fleming, G. B.: Amer. J, of childr. Dis. 23, 66—71 (1922).
Foote, J., a. Hamilton, R.: Amer. J. of Obst. 74, 521 (1916).
Forßner: Anat. H. 34 (1907).
Frank: Ein Beitrag z. Kasuistik d. kongenitalen Gallengangsatresien. Inaug.-Diss. München, 1920.
Friedländer, A.: Ugeskrift for Laeger, 1928, 832.

Goldreich, A.: Wien. med. Wsch. 1921, 2018.
Gordon: J. K.. Boston med. a. surg. J. 187, Nr. 25 (1923).
Gottstein: Klin. Wschr. 1, 32, 1626 (1922).

Hagenbach: Klin. Wschr. 1929, 1832.
Hansen, S.: Hos. Tid., Kopenhagen 1926, 77—91.
Hausmann: Über angeborenen Verschluß der großen Gallenwege auf Grund eines Falles von angeborener Atresie. Inaug.-Diss. Berlin, 1921.
Hedinger: Klin. Wschr. 1922, 652.
Héraux und Bucquoy: Ann. d'Anat. path. 6, 1929, 7 bis, 956.
Hescheles: Pedjatra Polska, 2, 2 (1922), Referat i. Zbl. f. ges. Kinderhlk. 14, 272 (1923).
Hespe: Arch. Kinderhlk. 81, 137 (1927).
Hijmans v. d. Bergh: Der Gallenfarbstoff im Blut. Leipzig 1918.
Hill, N. H.: Lancet, 213, Nr. 5430, 654 (1928).
Holmes, J. B.: Amer. J. of. childr. Dis. 11, Nr. 6, 405 (1916).

Kaschmann: Bei Beleites (s. o.) verzeichnet.
Kassowitz: Mschr. f. Kinderhlk. 17, 482 (1921).
Kharina-Marinucci: La Pediatria. Napoli 1916, 24, 3, 157.
Koplik and Crohn: Amer. J. of childr. Dis. 5, 36 (1913).
Kornfeld: Klin. Wschr. 1929, 2310.

Ladd: Amer. J. of J. med. Assoc. 91, 15, S. 1082 (1928).
Lavenson: J. of med. R. 18, 61—74 (1908).
Liebermann: Inaug.-Diss. Breslau (1923).
Lochow: Wopr. Pediatr. (russ.) 2, S. 205 (1929), Referat aus Zbl. f. Path. (1929).
de Lucia, G. C.: Riforma med. (1930), H. 29.

Matheson a. Tumpeer: Amer. J. of J. childr. Dis. 40, 3, S. 571 (1930).
v. Meyenburg: Virchows Arch., Bd. 221.
Meyers, B.: Lancet Bd. 101, Nr. 17, S. 844 (1923).

Nobécourt et Janet: Arch. méd. Enf. 90 (1922).
Nobécourt, Martin et Bidot: Bull. Soc. Pédiatr. Paris. 25, 156—163 (1927).

Parsons a. Hickmans: Amer. J. Dis. of childr. 31, 461 (1926).
Paul, S.: Zschr. f. Kinderhlk. 34, H. 1—4, S. 216 (1922).
Porter, L.: Pediatrics, Philadelphia, W. B. Saunders. Company 3, 654 (1924).

Rietz: Nord. med. Ark. 50, H. 1, Nr. 20 (1917), Schmidts Jahrb. 328, 19 (1918).
Rolle: Klin. Wschr. 1922, S. 807.
Rosenberg, Lester a. Judd: Arch. Surg. 18, 2339 (1929).

Schiaparelli, P.: Riv. Clin. pediatr. 30, 7, S. 903 (1932).
Schiff u. Eliasberg: Fortschr. d. Med. 316—318 (1922).
Schmincke: Münch. med. Wschr., Sitzg. v. 9 Juni 1931 d. Münch. Ges. f. Kinderhlk.
Schneider: Zbl. f. Path. (1928). Verh. Dtsch. path. Ges. 1928, 23. Tagung.
Schridde: Virchows Arch. 191 (1908).
Schuster, Helene: Frkf. Zschr. f. Path., S. 513—523 (1925).
Simmel: Zbl. f. Path. 32, S. 593 (1922).
Sondermann: Inaug.-Diss., Auszug in: Ges., Auszüge d. Dissert. d. med. Fakultät Köln, 1921, Bd. 1, S. 58 u. 59.
Stamm: Arch. f. Kinderhlk. 65 (1916).

Tandler: Jb. f. Morph., Bd. 29, 187.
Thomson: Edinburg 1896.

Versé: Med. Klin. 1906.
Vigholt: Acta obst. et gyn. scand. 7, 1 u. 2, S. 146 (1928).

Wallgreen: Acta Paediatr. 6, H. 2 (1926).
Weeks a. Steinke: Arch. of pediatr. 44, 6, S. 391—394 (1927).
Weiß: Klin. Wschr., Bd. 10, S. 1149 (1931).
v. d. Weth: Jb. f. Kinderhlk. 97, S. 259 (1922).
Wyard: Lancet, Bd. II, S. 495 u. 496 (1914).

Yllpö: Zschr. f. Kinderhlk. 9, (1913).

Handbücher und Lehrbücher.

Birch-Hirschfeld: Handbuch der Kinderkrankheiten (Gerhardts).
Brüning-Schwalbe: Handbuch der allg. Patholog. und pathol. Anat. des Kindesalters.
Fischel: Lehrbuch der Entwicklung des Menschen.
Henke-Lubarsch: Handbuch der speziellen pathol. Anatomie und Histologie. Bd. 5, II. Teil.
Keibel u. Mall: Handbuch der Entwicklungsgeschichte.

Lebenslauf.

Ich Karl Werner Hartmann Freitag wurde am 15. August 1907 als Sohn des Steuerinspektors i. R. Otto Heinrich Freitag und seiner Ehefrau Lilli geb. Fey zu Kaltennordheim (Kreis Gersfeld) geboren. Nach halbjährigem Besuch der Mittelschule zu Darmstadt und weiteren $3^1/_2$ Vorschuljahren an der Volksschule in Mainz-Kastel besuchte ich von Ostern 1917 bis Ostern 1919 das staatliche Realgymnasium in Mainz. Von Ostern 1919 ab war ich Schüler der Hohen Landesschule zu Hanau, im Herbst 1925 ging ich auf das staatliche Gymnasium in Wiesbaden über, wo ich Ostern 1927 die Reifeprüfung bestand.

Das Studium der Medizin begann ich im Sommersemester 1927 an der Universität Marburg, wo ich am 5. August 1930 die ärztliche Vorprüfung ablegte. Ich besuchte dann die Universitäten Frankfurt (W.-S. 1930/31), Königsberg (S.-S. 1931) und kehrte im Wintersemester 1931/32 nach Marburg zurück. In der Zeit vom 1. April bis 27. Juli 1933 bestand ich an dieser Hochschule das medizinische Staatsexamen. In das Praktische Jahr bin ich am 1. August 1933 eingetreten und seit diesem Tage als Medizinalpraktikant in dem Pathologischen Institut des Städtischen Krankenhauses Wiesbaden (Prof. Dr. Herxheimer) tätig.

Die akademischen Lehrer meines medizinischen Studiums waren in:

Marburg, Prof. Dr. Alverdes,
„ „ v. Auwers,
„ „ Claußen,
„ „ Dittler,
Priv.-Doz. Dr. Flößner,
Prof. Dr. Göppert,
„ „ Grüneisen,
„ „ Jacobshagen,
„ „ Jaeck,
„ „ Korschelt,
„ „ Kutscher,
Priv.-Doz. Dr. Nauck,
Frankfurt, Prof. Dr. Becher,
„ „ Fischer-Wasels,

Frankfurt, Prof. Dr. Guthmann,
„ „ Kroetz,
„ „ Schwartz,
„ „ Volhard,
Königsberg, „ „ Aßmann,
„ „ Läwen,
„ „ Wieloch,
und Marburg, Priv.-Doz. Dr. Arndt,
Prof. Dr. Baur,
Priv.-Doz. Dr. Brock,
Prof. Dr. Eimer,
„ „ Freudenberg,
„ „ Göppert,
„ „ Grüter,
„ „ Hildebrand,
„ „ Kehrer,
„ „ Klapp,
„ „ Klewitz,
„ „ Kretschmer,
Priv.-Doz. Dr. Mauz,
Prof. Dr. Naujocks,
„ „ Neumann,
„ „ Pfannenstiel,
„ „ Ruete,
„ „ Schwenkenbecher,
„ „ Uffenorde,
„ „ Versé,
„ „ Wiedhopf.

Werner Freitag.